

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislauserkrankungen

Häufige Notfälle bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

Mair J, Nagel B, Stein JI

*Journal für Kardiologie - Austrian
Journal of Cardiology* 2012; 19
(7-8), 224-230

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Krause & Pachernegg GmbH • Verlag für Medizin und Wirtschaft • A-3003 Gablitz

P.b.b. 02Z031105M,

Verlagsort: 3003 Gablitz, Linzerstraße 177A/21

Preis: EUR 10,-

Veranstaltungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Häufige Notfälle bei Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern

J. Mair¹, B. Nagel², J.-I. Stein³

Kurzfassung: Die Patientengruppe der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) ist bereits größer als die der Kinder mit angeborenen Herzfehlern und wird in Österreich auf ca. 25.000 Patienten geschätzt. EMAH-Patienten weisen auch nach Korrekturoperationen oft komplexe pathophysiologische und anatomische Verhältnisse auf. Bei Komplikationen kann es sehr rasch zu Notfallsituationen auch bei sonst asymptomatischen oder nur wenig symptomatischen Patienten kommen. Gemessen an der Gesamtzahl der Patienten, die von Notärzten und in den Notaufnahmen versorgt werden, sind EMAH-Notfallsituationen nach wie vor selten. Dennoch werden Ärzte auch ohne spezifische EMAH-Kenntnisse zunehmend häufiger mit den komplexen Problemen dieser Patienten konfrontiert. Diese Übersicht soll die Notfall-Betreuung der EMAH-Patienten erleichtern. Für ca. 2/3 aller Notfälle sind Rhythmusstörungen und akute Herzinsuffizienz verantwortlich, wobei länger andauernde Rhythmusstörungen rasch zur akuten kardialen Dekompensation bei EMAH-Patienten führen können. Supraventrikuläre Tachykardien sind die häufigsten Rhythmusstörungen. Bei Scheitern der medikamentösen Therapie müssen instabile Patienten rasch elektrisch kardiovertiert werden. Symptomatische Bradykardien z. B. aufgrund einer Sinusknotendysfunktion sind bei EMAH-Patienten ebenfalls häufig. Aufgrund der komplexen Anatomie kann das Einschwemmen

eines Interimschrittmachers bei einzelnen Vitien auch nach operativer Korrektur sehr schwierig oder unmöglich sein, sodass eine rasche herzchirurgische Schrittmacherversorgung wichtig werden kann. Die akute kardiale Dekompensation bei EMAH ist oft durch ein akutes Rechtsherzversagen (z. B. bei einem als Systemventrikel fungierenden morphologisch rechten Ventrikel) verursacht, dies ist bei der Therapie zu berücksichtigen. Weitere relativ häufige Aufnahme-gründe sind Infektionen (inklusive Endokarditis), Synkopen, Thromboembolien und Aortendissektion (z. B. bei Marfan-Syndrom).

Schlüsselwörter: Erwachsene mit angeborenen Herzfehlern, Notfall, Herzinsuffizienz, Rhythmusstörung

Abstract: Common Emergencies in Grown-up Congenital Heart Disease. The number of patients with grown-up congenital heart disease (GUCH) is currently exceeding the number of children with congenital heart disease and is estimated to be approximately 25000 in Austria. GUCH patients often show complex pathophysiology and anatomy also after cardiac surgery. In case of complications they rapidly present as emergencies even if they are normally asymptomatic or only mildly symptomatic. Compared with the general population seen by emergency physicians GUCH emergencies are still rare.

However, GUCH patients frequently present with very complex problems and have to be initially managed also by physicians without specific GUCH knowledge. This review is aimed to ease the management of GUCH emergency situations. Approximately 2/3rd of all emergency admissions are caused by arrhythmias and acute heart failure. Sustained arrhythmias rapidly cause acute cardiac decompensation in GUCH patients. Atrial arrhythmias are the most frequent arrhythmias. If medical treatment fails, GUCH patients have to be rapidly cardioverted electrically. Symptomatic bradycardias caused by e.g. sick sinus syndrome are also common in GUCH patients. Depending on the underlying disease the placement of interim pacemakers may be very difficult or even impossible, thus an urgent implantation of a permanent pacemaker by an experienced cardiac surgeon is frequently necessary. Acute heart failure in GUCH patients is usually caused by acute right heart failure (e.g. a failing morphologic right ventricle acting as a systemic ventricle), which needs to be considered in the therapeutic management. Other more frequent emergencies are infections (including endocarditis), synkopes, thromboembolic events, and aortic dissection (e.g. in Marfan syndrome). **J Kardiologie 2012; 19 (7–8): 224–30.**

Key words: grown up congenital heart disease, emergency, heart failure, arrhythmias

■ Einleitung

Die großen Fortschritte insbesondere in der Kinderherzchirurgie der vergangenen Jahrzehnte haben zu einer eindrucksvollen Verbesserung der Lebenserwartung von Kindern auch mit komplexen angeborenen Herzfehlern geführt, sodass die große Mehrheit der Patienten (ca. 85 %) heute das Erwachsenenalter erreicht. Mittlerweile ist die Patientengruppe der Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH) größer als die der Kinder mit angeborenen Herzfehlern. Die genaue

Zahl der EMAH-Patienten, die in den deutschsprachigen Ländern leben, ist unbekannt. Die geschätzte Zahl liegt bei ca. 250.000, in Österreich bei ca. 25.000 EMAH-Patienten [1]. Ihre Zahl wird zumindest in den nächsten Jahrzehnten noch weiter ansteigen. EMAH-Patienten mit komplexen Vitiern weisen auch nach Korrekturoperationen komplexe pathophysiologische und anatomische Verhältnisse auf. Bei Komplikationen kommt es zu Notfallsituationen auch bei Patienten, die bisher asymptomatisch oder kaum symptomatisch waren. Somit entsteht eine immer größer werdende Patientengruppe mit korrigierten oder palliativ behandelten Herzfehlern mit spezifischen Problemen, die sich mit speziellen Notfallsituationen den Notärzten, Notfall- und Intensivmedizern ohne spezifische EMAH-Kenntnisse oft mit unerwartet komplexen Problemen präsentieren. Laut einer jüngeren Umfrage fühlen sich jedoch viele Notfallmediziner aufgrund mangelhafter Ausbildung in diesem Spezialgebiet in der Akutbehandlung dieser seltenen Notfälle überfordert [2]. Daher ist es wichtig, dass alle EMAH-Patienten einen Herzpass, in dem die Diagnosen und Voroperationen und die Telefonnummern zur Kontaktaufnahme mit dem betreuenden EMAH-Zentrum angegeben sind, besitzen und mitführen.

Eingelangt am 16. September 2011; angenommen nach Revision am 19. Dezember 2011; Pre-Publishing Online am 6. März 2012.

Aus der ¹Abteilung Kardiologie, Universitätsklinik für Innere Medizin III, Medizinische Universität Innsbruck, der ²Klinischen Abteilung für Kinderkardiologie, Medizinische Universität Graz und der ³Universitätsklinik für Pädiatrie III – Kardiologie, Pneumologie, Allergologie und Cystische Fibrose, Medizinische Universität Innsbruck

Korrespondenzadresse: A. o. Univ.-Prof. Dr. Johannes Mair, Abteilung Kardiologie, Universitätsklinik für Innere Medizin III, A-6020 Innsbruck, Anichstraße 35; E-Mail: Johannes.Mair@i-med.ac.at

Tabelle 1: Häufige Arrhythmien als Ursachen für Notfälle bei EMAH-Patienten. Nach [4].

- **Supraventrikuläre Tachykardien (ca. 90 %)**
Vorhofflattern (am häufigsten) und Vorhofflimmern, intraatriale und atrioventrikuläre Reentrytachykardien
- **Ventrikuläre Tachykardien (ca. 7 %)**
- **Symptomatische Bradykardien**
Insbesondere durch Sinusknotendysfunktion oder Schrittmacherdysfunktion

Mit dieser Übersicht wollen wir die Betreuung der EMAH-Patienten mit akuten Notfällen erleichtern, wobei wir aus Platzgründen nur die wichtigsten Notfallsituationen abhandeln können und auf die neuesten umfangreichen Richtlinien zur Nachsorge der einzelnen spezifischen EMAH-Krankheitsbilder der Europäischen Kardiologischen Gesellschaft (ESC) und die rezenten DACH-Behandlungsrichtlinien verweisen [1, 3].

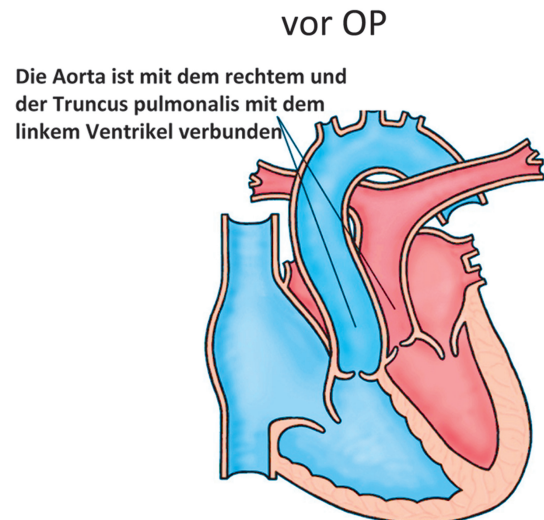
Eine kürzlich von Kämmerer et al. publizierte Studie gibt eine gute Übersicht über die Häufigkeit der verschiedenen zu erwartenden Notfälle, die zu einer Krankenhausaufnahme an ein EMAH-Zentrum führten [4]. Die häufigsten Aufnahmegründe waren Rhythmusstörungen (37 %), Herzinsuffizienz (26 %), Infektionen inklusive Endokarditis (11 %), Synkopen, Thromboembolien und Aortendissektion. Somit waren Rhythmusstörungen und Herzinsuffizienz für ca. 2/3 aller Notfälle verantwortlich, wobei zu beachten ist, dass Rhythmusstörungen eine wichtige Ursache der akuten Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten sind. Ca. 70 % aller Notfälle traten bei bisher asymptomatischen oder wenig symptomatischen Patienten auf [4].

■ Rhythmusstörungen als Ursache für Notfälle

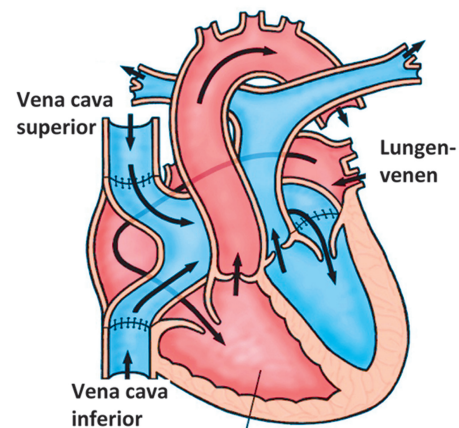
Das Auftreten von Rhythmusstörungen ist eines der Hauptprobleme in der Langzeitbetreuung von EMAH-Patienten und der häufigste Grund für eine stationäre Aufnahme. Arrhythmien sind einerseits die häufigste Ursache einer hämodynamischen Verschlechterung, andererseits kann auch der zugrundeliegende kardiale Defekt, z. B. durch Ventrikeldilatation oder myokardiale Fibrose und durch postoperative Residuen oder Narben, zum Entstehen von komplexen Arrhythmien führen. Die häufigsten Rhythmusstörungen im Rahmen von Notaufnahmen sind in Tabelle 1 zusammengefasst [4]. Angeborene Herzfehler mit einem deutlich erhöhten Risiko für Rhythmusstörungen sind die Transposition der großen Arterien (TGA) nach Vorhofumkehr-Operation (Abb. 1), die Fallot'sche Tetralogie nach operativer Korrektur (Abb. 2) und funktionell univentrikuläre Herzen nach Fontan-Operation (Abb. 3). Rhythmusstörungen finden sich aber auch häufig bei Erwachsenen mit unkorrigierter Ebstein'scher Anomalie und unkorrigierten Vorhofseptumdefekten.

Pathophysiologie, operative Korrektur und Substrate der Rhythmusstörungen bei Vitien mit häufigen Rhythmusstörungen

Vorhofumkehr-Operation bei Transposition der großen Gefäße
Bei der Vorhofumkehr-Operation nach Mustard oder Senning zur Korrektur der Transposition der großen Gefäße (TGA)



nach Vorhofumkehroperation



Durch die chirurgische Bildung von intraatrialen Tunnels wird das systemvenöse Blut zum rechten und das pulmonalvenöse Blut zum linkem Ventrikel umgeleitet. Der anatomisch rechte Ventrikel fungiert weiterhin als Systemventrikel.

Abbildung 1: Transposition der großen Arterien. Mod. nach: <http://www.yorksandhumberhearts.nhs.uk/templates/page.aspx?id=415> und <http://www.yorksandhumberhearts.nhs.uk/upload/ACHD%20files/Post%20Mustard%20with%20labels.jpg> © Crown Copyright

wird das systemvenöse Blut in den morphologisch linken Ventrikel, der mit der Pulmonalarterie konnektiert ist, umgeleitet. Das pulmonalvenöse Blut wird in den morphologisch rechten Ventrikel umgeleitet, der mit der Aorta verbunden ist (Abb. 1). Konsequenz dieser extensiven Vorhofchirurgie im Langzeitverlauf ist eine hohe Inzidenz an Sinusbradykardie durch Sinusknotendysfunktion, die eine Schrittmachtherapie in bis zu 20 % der Patienten notwendig machen kann [5]. Vorhofflattern ist bei bis zu 24 % der Patienten bis 20 Jahre nach der operativen Korrektur beschrieben [6]. Mögliche elektrophysiologische Mechanismen als Ursache des gehäuft vorkommenden plötzlichen Herztodes sind ventrikuläre Tachykardien aufgrund einer Myokardischämie oder einer schlechten Funktion des anatomisch rechten Systemventrikels, Vorhofflattern mit einer 1:1-Überleitung auf den Ventrikel oder Asystolie [7].

Fallot'sche Tetralogie

Die operative Korrektur der Fallot'schen Tetralogie (TOF) umfasst den Verschluss des Ventrikelseptumdefektes, die Beseitigung der muskulären rechtsventrikulären Ausflusstraktobstruktion und der Pulmonalstenose, gegebenenfalls mit transannulärem Patch (Abb. 2). Während die definitive chirurgische Korrektur heutzutage im ersten Lebensjahr erfolgt, wurden die heute erwachsenen Patienten früher meist zunächst mit einem aortopulmonalen Shunt zur Verbesserung der Lungendurchblutung primär palliativ versorgt und erst im späteren Kindesalter endgültig korrigiert. Das Langzeit-Überleben für Patienten mit TOF ist gut, jedoch gibt es ein relevantes Risiko für den plötzlichen Herztod mit einer geschätzten Inzidenz von 1–6 % [8]. Höheres Alter bei Korrektur und eine QRS-Dauer von ≥ 180 ms, die mit höhergradiger Pulmonalklappeninsuffizienz, Ausflusstrakt-Aneurysmata und progressiver Dilatation des rechten Ventrikels korrespondiert, sind Risikofaktoren für ventrikuläre Tachykardien und Kammerflimmern [3, 7]. Im Oberflächen-EKG sind durch den bestehenden kompletten Rechtsschenkelblock supraventrikuläre von ventrikulären Tachykardien nicht sicher differenzierbar. Atriale Tachykardien sind im Langzeitverlauf häufig,

insbesondere Vorhofflattern in bis zu 10 % der Patienten [8]. Postoperative Sinusknotendysfunktion und AV-Blockierungen sind dagegen selten.

Patienten nach Fontan-Operation

Die Fontan-Operation ist eine Palliation für eine Reihe von Patienten mit einem funktionell univentrikulären Herzen (Abb. 3). Dabei wird die pulmonale Perfusion ohne rechten Ventrikel ermöglicht, indem das systemvenöse Blut unter Umgehung eines pumpenden Ventrikels direkt in die Pulmonalarterien geleitet wird. Verschlechterung der Systemventrikelfunktion, AV-Klappeninsuffizienz und Distension der Vorhöfe verursachen Rhythmusstörungen. Zehn Jahre nach Fontan-Operation haben bis zu 20 % der Patienten supraventrikuläre Arrhythmien, insbesondere inzisionale intra-atriale Reentry-Tachykardien, Vorhofflattern und Vorhofflimmern, atypisches Vorhofflattern und fokale atriale Tachykardien [9]. Auch Sinusknotendysfunktion ist häufig und assoziiert mit der Entstehung atrialer Tachykardien. Die hohe Inzidenz dieser Arrhythmien führte im Verlauf der vergangenen Jahrzehnte zu Modifikationen der Fontan-Operation mit dem Versuch, atriale Inzisionen und Narbenbildung zu reduzieren. Statt der intrakardialen Konstruktion eines systemvenösen Tunnels wird heute ein extrakardiales Conduit verwendet (Abb. 3).

Ebstein'sche Anomalie

Diese seltene Malformation ist gekennzeichnet durch eine Verlagerung eines oder mehrerer Trikuspidalklappensegel nach apikal mit konsekutiver Verkleinerung des Cavum und somit einer „Atrialisierung“ des rechten Ventrikels. Dies kann zu schwerer Trikuspidalklappeninsuffizienz und Dilatation des rechten Vorhofs und in der Folge zur Entstehung atrialer Arrhythmien (Vorhofflattern- und flimmern, fokale atriale Tachykardien) führen. In bis zu 25 % aller Patienten finden sich akzessorische AV und atriofaskuläre Leitungsbahnen [10]. Die Ebstein'sche Anomalie kann mild sein, ohne klinische Symptome hervorzurufen, andererseits aber durch eine schwere Trikuspidalinsuffizienz und Vorliegen eines Vorhofseptumdefektes (ASD) II zu zentraler Zyanose und hämodynamischer Beeinträchtigung führen, welche durch Arrhythmien kritisch zunehmen kann. Der plötzliche Herztod kann als Konsequenz einer schnellen Überleitung auf die Ventrikel bei Vorhofflimmern oder -flattern auftreten, wenn eine akzessorische Leitungsbahn vorhanden ist. Nicht selten ist ein Wolff-Parkinson-White-Syndrom mit dieser Erkrankung assoziiert, was bei der medikamentösen Therapie der supra-

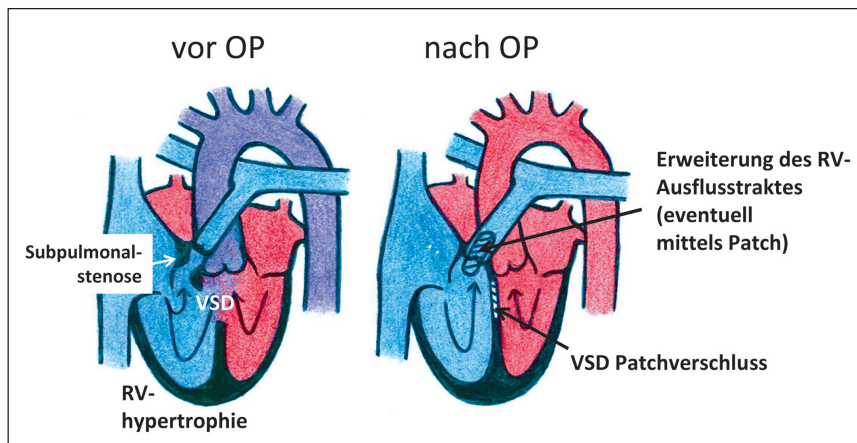


Abbildung 2: Fallot'sche Tetralogie. Mod. nach: http://www.kinderherzzentrum-kiel.de/herzfibel1/assets/images/Fallot_04b.jpg und http://www.kinderherzzentrum-kiel.de/herzfibel1/assets/images/Fallot-Korrektur_mit_Patch_04b.jpg

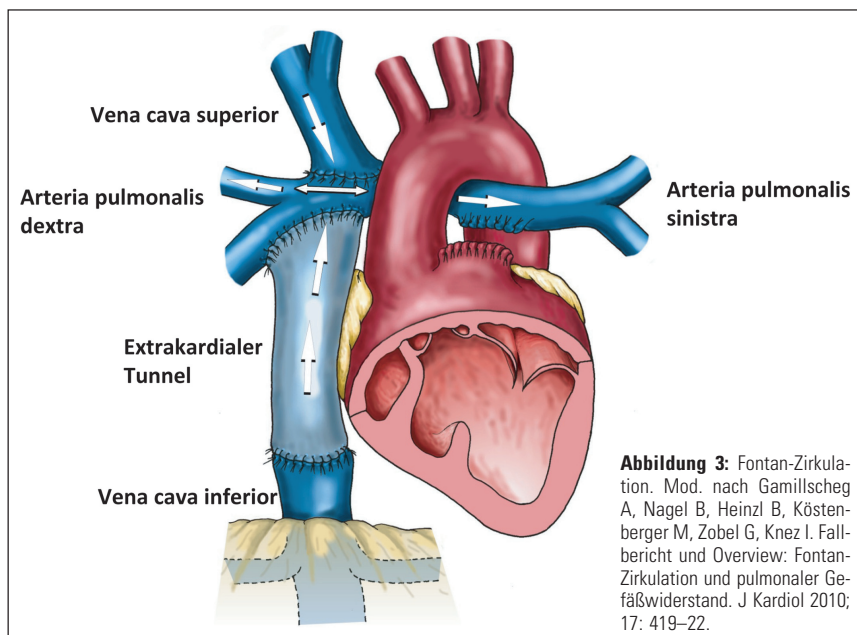


Abbildung 3: Fontan-Zirkulation. Mod. nach Gamillscheg A, Nagel B, Heinzl B, Köstenberger M, Zobel G, Knez I. Fallbericht und Overview: Fontan-Zirkulation und pulmonaler Gefäßwiderstand. J Kardiologie 2010; 17: 419–22.

ventrikulären Rhythmusstörungen berücksichtigt werden muss.

Vorhofseptumdefekt

Ungefähr 50 % der Patienten mit ASD mit Vorhofflattern oder -flimmern vor operativer Korrektur werden diese Rhythmusstörungen auch postoperativ zeigen, insbesondere bei einem Operationsalter ≥ 40 Jahren [7, 11]. Faktoren, die bei der Entstehung der atrialen Arrhythmien eine Rolle spielen, sind chronische Rechts Herz-Volumenbelastung, pulmonale Hypertonie und Ventrikeldysfunktion mit entsprechender Vergrößerung und Dehnung der Vorhöfe. Ziel sollte es deshalb sein, einen ASD bei hämodynamischer Bedeutsamkeit so bald wie möglich chirurgisch oder interventionell zu verschließen.

Akuttherapie der Rhythmusstörungen

Tachykardien

Supraventrikuläre Tachykardien

Die Differentialdiagnose „Supraventrikuläre und Ventrikuläre Tachykardien“ kann aufgrund vorbestehender EKG-Veränderungen (z. B. Schenkelblock) schwierig sein. Im Zweifel müssen alle Breitkomplextachykardien als ventrikuläre Tachykardien behandelt werden.

Supraventrikuläre Tachykardien sind besonders häufig bei TGA nach Vorhofumkehr-Operationen sowie nach Fontan-Operation und können rasch aufgrund des Verlustes der atrioventrikulären Synchronizität zu kardialer Dekompensation führen. Sie dürfen daher nicht als Bedarfssinustachykardien missinterpretiert werden. Die Therapie akuter tachykarder supraventrikulärer Rhythmusstörungen mit hämodynamischer Beeinträchtigung erfordert eine sofortige elektrische Kardioversion. Als medikamentöse Therapie zur akuten Behandlung hämodynamisch stabiler supraventrikulärer Tachykardien stehen vor allem Adenosin, Betablocker und Amiodaron zur Verfügung. Bei Ineffektivität muss wegen des Risikos einer schnellen atrioventrikulären Überleitung mit hohen Ventrikelfrequenzen und konsekutiver kardialer Dekompensation stets rasch eine elektrische Kardioversion erfolgen.

Ventrikuläre Tachykardien

Ventrikuläre Tachykardien sind wesentlich seltener und finden sich vor allem bei Fallot'scher Tetralogie, TGA und univentrikulärem Herzen, am häufigsten nach operativer Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie aufgrund rechtsventrikulärer Narben. Für die medikamentöse Akuttherapie bei hämodynamisch stabilen Patienten empfiehlt sich Amiodaron, meist ist jedoch eine rasche Kardioversion notwendig.

Nach der akuten Beherrschung sowohl von supraventrikulären als auch ventrikulären Tachykardien folgt immer die Abklärung der zugrundeliegenden hämodynamischen Situation. In vielen Fällen wird eine weitere invasive Abklärung mittels Herzkatheter und gegebenenfalls eine interventionelle oder eine operative Verbesserung der hämodynamischen Situation notwendig werden. Die medikamentöse prophylaktische Langzeitbehandlung tachykarder Arrhythmien ist oft wenig effektiv und durch Nebenwirkungen limitiert (z. B. bei Sinusknotendysfunktion oder negativ inotropen Nebeneffekten).

Daher ist oft eine weitere elektrophysiologische Abklärung und Ablationstherapie notwendig, falls die Tachykardien nicht durch hämodynamische Veränderungen erklärbar sind und durch eine Verbesserung der Hämodynamik behoben werden können. Allerdings erfordern die meist komplexe Anatomie des Herzfehlers und die teilweise veränderten oder eingeschränkten Gefäß-Zugangswege besondere Erfahrung, sodass eine adäquate Versorgung nur an ausgewählten Zentren möglich ist. Die Erfolgsrate der Katheterablationstherapie liegt jedoch unter der von strukturell normalen Herzen [12].

Zur implantierbaren Kardioverter- (ICD-) Therapie liegen bei angeborenen Herzfehlern nur limitierte Daten vor. Eine Indikation zur Implantation bei EMAH-Patienten nach Ausschluss reversibler Ursachen ist auf jeden Fall nach überlebtem plötzlichen Herztod oder bei dokumentierten symptomatischen, anhaltenden, ventrikulären Tachykardien gegeben, die nicht durch Ablation therapiert werden können [1, 3, 13]. Die Vitien mit dem höchsten Risiko für plötzlichen Herztod sind TOF, TGA, hochgradige Aortenklappenstenosen und univentrikuläre Herzen [3].

Bradykardien

Bei symptomatischen Bradykardien (Sinusknotendysfunktion, höhergradiger AV-Block, bradykarder junctionaler Ersatzrhythmus) gelten bei der Notfallversorgung die üblichen Richtlinien zur medikamentösen Therapie mit Atropin, Isoproterenol und gegebenenfalls Epinephrin sowie perkutane Schrittmacherstimulation. Bei insuffizienter perkutaner Stimulation müssen die Elektrodenpositionen variiert werden, weil je nach zugrundeliegendem Herzfehler eine atypische Anatomie vorliegen kann. Aufgrund der komplexen Anatomie und besonderen Zugangswegen bei einzelnen Vitien auch nach operativer Korrektur kann das Einschwemmen eines Interimschrittmachers sehr schwierig oder unmöglich sein, sodass eine rasche herzchirurgische Schrittmacherversorgung durch einen erfahrenen Chirurgen oder Elektrophysiologen notwendig werden kann. Oft sind epikardiale anstelle endokardiale Elektroden notwendig. Wann immer möglich, sollte eine atrioventrikuläre Synchronie erreicht werden [14].

■ Akute kardiale Dekompensation

Die akute kardiale Dekompensation wird bei EMAH-Patienten zunehmen, weil Patienten mit Fontan-Zirkulation oder einem morphologisch rechten als Systemventrikel fungierenden Ventrikel (z. B. TGA nach Vorhofumlagerung, kongenital korrigierte TGA) immer älter werden. Neben den allgemein gültigen Regeln der Therapie der akuten Herzinsuffizienz mit Optimierung der Vor- und Nachlast und Optimierung des Volumenstatus (z. B. Gabe von Diuretika bei Überwässerungszeichen) benötigt die Therapie akut kardial dekompensierter komplexer, voroperierter oder nicht korrigierter kongenitaler Vitien die Kenntnis und die Berücksichtigung der komplexen Pathophysiologie [15]. Bevorzugte Medikamente zur Aufrechterhaltung eines ausreichenden Systemdruckes im Rahmen der akuten Herzinsuffizienz bei einzelnen Vitien sind in Tabelle 2 zusammengefasst. Digitalispräparate weisen eine vergleichsweise geringe positiv-inotrope Wirkung insbesondere auf den rechten Systemventrikel auf,

Tabelle 2: Häodynamische Ziele und bevorzugte Medikamente zur Aufrechterhaltung des Systemdruckes in der Therapie der akuten Herzinsuffizienz bei EMAH-Patienten in Abhängigkeit von der Grunderkrankung

Vitium	HF	Kontraktilität	Vorlast	Nachlast	Therapieziele, Probleme	Bevorzugte Medikamente zur Aufrechterhaltung eines ausreichenden systemischen arteriellen RR
Links-Rechts-Shuntvitium (ASD, VSD)	n/↑	n/↑	↑	↓	CAVE: Links-Rechts-Shuntzunahme bei Druckzunahme in linken Herzhöhlen	PDE-Hemmer Levosimendan Dobutamin
Zyanotische Rechts-Links-Shuntvitien (Eisenmenger)	n/↑	↑	n/↑	↓ (pulmonal) n/↑ (systemisch)	Senkung des Pulmonalgefäßwiderstandes, systemische Vasodilatation vermeiden (Gefahr der Shuntzunahme)	Inhalationen mit pulmonalen Vasodilatoren Dobutamin (ev. mit Alpha-Agonisten), Epinephrin
Fallot'sche Tetralogie, Z. n. OP	↑	n/↑	↑	↓	PI führt zu chron. RH-Insuffizienz Dynamische subvalvuläre RV-Obstruktion ausschließen	Dobutamin PDE-Hemmer Levosimendan
TGA mit Z. n. Vorhofumlagerungskorrektur-OP (Senning, Mustard)	↑	n/↑	↑	↓	RV = Systemventrikel, chron. Insuffizienz, sekundäre TI CAVE: Sinusknotendysfunktion, Shunts, Baffleobstruktionen, subpulmonale Obstruktion	Dobutamin PDE-Hemmer Levosimendan
Fontan-Zirkulation (funktionell univentrikuläres Herz)	n/↑	n/↑	n/↑	↓	Vorlastoptimierung, Nachlastsenkung, die Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstandes ist essenziell	PDE-Hemmer Levosimendan Dobutamin Inhalationen mit pulmonalen Vasodilatoren
Dynamische intraventrikuläre Obstruktion	↓	↓	↑	↑	Positiv inotrope Medikamente, Tachykardie und systemische Vasodilatation vermeiden, Volumengabe zur Vorlastoptimierung, normofrequenten SR erhalten	Betablocker Phenylephrin (Neosynephrin®) Norepinephrin (Arterenol®)

HF: Herzfrequenz; n: Normalisierung; PDE: Phosphodiesterasehemmer; EF: Ejektionsfraktion; PI: Pulmonalklappeninsuffizienz; TI: Trikuspidalklappeninsuffizienz; RH: Rechtsherz; TGA: Transposition der großen Arterien; re: rechts; li: links; ASD: Vorhofseptumdefekt; VSD: Ventrikelseptumdefekt; SR: Sinusrhythmus

können aber durchaus zur Herzfrequenzkontrolle bei Rhythmusstörungen in Frage kommen. Bei diuretikaresistenter Volumensüberlastung muss rasch mit einer Ultrafiltrationstherapie begonnen werden.

Bei zyanotischen Vitien und nach Fontan-Operation kommt beispielsweise der Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstandes im Rahmen der Akuttherapie eine besondere Bedeutung zu. Zu bedenken ist, dass Hypoxie, Hyperkapnie, Azidose und Hypothermie, sowie die Beatmung mit hohen Tidalvolumina und hohen positiv endexpiratorischen Druckwerten den pulmonalen Gefäßwiderstand weiter erhöhen und daher möglichst zu vermeiden sind. Beim funktionell univentrikulären Herzen kann sich eine chronische Herzinsuffizienz durch Erhöhung des pulmonalvaskulären Widerstandes und des zentralen Venendruckes mit konsekutiver Erhöhung des transpulmonalen Gradienten und Verschlechterung des Herzzeitvolumens entwickeln. Die Optimierung der Nachlast und der diastolischen Funktion sind besonders wichtig (Tab. 2). Shuntvitien (z. B. Vorhofseptum- und Ventrikelseptumdefekte) können über eine jahrelange chronische Volumensbelastung über Jahrzehnte zu einer chronischen Herzinsuffizienz mit einer Zunahme des pulmonalen Gefäßwiderstandes führen. Daher kommt den sog. Inodilatoren eine besondere Rolle bei akuter Dekompensation zu (Tab. 2).

Das häufigste komplexe Vitium in der klinischen Praxis sind Patienten nach operativer Korrektur einer TOF. Eine residuale

hochgradig insuffiziente Pulmonalklappe kann über eine Rechtsherz-Volumenbelastung und Dysfunktion zu einer chronischen Rechtsherzinsuffizienz führen. Eine akute Dekompensation wird nach den üblichen Richtlinien therapiert (Diuretika, positiv inotrope Therapie, Herzfrequenzkontrolle), bevor definitive interventionelle oder chirurgische Eingriffe in Frage kommen.

Bei TGA mit Z. n. Vorhofumkehr-Operation oder bei kongenital korrigierter TGA fungiert der morphologisch rechte Ventrikel als Systemventrikel. In einem Teil der Fälle entwickelt sich über Jahrzehnte eine chronische Herzinsuffizienz mit sekundärer Trikuspidalklappeninsuffizienz. Eine akute kardiale Dekompensation wird nach den üblichen Richtlinien behandelt (Tab. 2). Dabei ist zu beachten, dass die Patienten von einer ACE-Hemmer-Behandlung möglicherweise nicht oder weniger profitieren als Patienten mit nicht-angeborenen Herzfehlern.

Neben den vitientypischen Aspekten dürfen jedoch im Rahmen der Abklärung der akuten Herzinsuffizienz nicht die sonst üblichen Ursachen einer kardialen Dekompensation insbesondere bei zunehmendem Alter der Patienten vernachlässigt werden. Es ist immer auch an eine Lungenembolie, Myokardischämie, an Sepsis, akutes Lungenversagen und Perikardtamponade zu denken.

Falls die akute medikamentöse Therapie nicht den gewünschten Erfolg zeigt und der Patient prinzipiell für eine

interventionelle oder operative Behandlung oder Herz- bzw. Herz-Lungen-Transplantation in Frage kommt, müssen mechanische Kreislaufunterstützungsverfahren (z. B. extrakorporale Membranoxygenation [ECMO] oder „ventricular assist devices“) rechtzeitig initiiert werden, bevor der Patient ein möglicherweise irreversibles Multiorganversagen entwickelt.

■ Weitere, jedoch wesentlich seltenere Notfallsituationen bei EMAH-Patienten

Hämoptysen

Hämoptysen sind seltene, jedoch für die Patienten subjektiv sehr bedrohliche Notfallsituationen. Das Ausmaß der Hämoptysen wird nicht selten überschätzt, sie werden nach der Menge des Blutverlustes in leicht (< 100 ml), mittel (100–300 ml) und massiv (> 300 ml) eingeteilt. Der Blutverlust ist selten bedrohlich und die Hämodynamik nur selten beeinträchtigt, jedoch stellen Hämoptysen bei zyanotischen Patienten mit pulmonaler Hypertonie eine häufige Todesursache dar. Die fachgerechte Notfallversorgung und anschließende Kontaktaufnahme mit einem EMAH-Zentrum sind daher besonders wichtig. Verursacht werden Hämoptysen bei zyanotischen Vitiern durch Pulmonalembolien meist aus In-situ-Thrombusformationen in den Pulmonalarterien (Pulmonalembolien aus venösen Thromben sind vergleichsweise selten) oder Blutungen aus pulmonalen arteriovenösen Gefäßmissbildungen oder Kollateralgefäßen. Weiters können – wie sonst auch – pulmonale Infektionen zu Hämoptysen führen. Nach den üblichen Erstmaßnahmen mit gegebenenfalls notwendiger Intubation des Patienten muss rasch eine CT-Angiographie der Pulmonalstrombahn durchgeführt werden, um die Blutungsquelle zu lokalisieren und, falls möglich interventionell, im Anschluss durch gezielte Embolisation (z. B. Coiling) des zuführenden Gefäßes zu stoppen. Notfallbronchoskopien zur Blutungsstillung sind bei EMAH-Patienten mit Hämoptysen nicht immer zielführend und können die Blutung sogar verschlechtern. Inhalationen mit z. B. Tranexamsäure können versucht werden (CAVE: Zunahme des Hustenreizes).

Bei der Erstversorgung von Eisenmenger-Patienten mit Hämoptysen ist die Senkung eines erhöhten systemischen Blutdruckes durch Sedativa und Betablocker wichtig (CAVE: systemische Vasodilatoren können zur Rechts-Links-Shuntzunahme führen), weil dadurch auch der Druck im blutenden Pulmonalgefäß gesenkt werden kann. Alle venösen Zugänge müssen mit Luftfiltern versehen werden, um paradoxe Embolien zu verhindern.

Hämoptysen und Hämatemesis bei Patienten nach operativer Korrektur einer Aortenisthmusstenose können durch Aneurysmabildung im Operationsgebiet mit der Ausbildung von aorto-bronchialen bzw. aorto-ösophagealen Fisteln verursacht werden. Vor Endoskopien müssen diese Ursachen durch eine CT-Untersuchung ausgeschlossen werden.

Akute, neu aufgetretene Kopfschmerzen bei EMAH-Patienten

Diese Patienten brauchen eine kurzfristige Abklärung mittels bildgebender Verfahren, um einen Hirnabszess (besonders bei gleichzeitigem Fieber) bei bestehendem Rechts-Links-Shunt,

einen ischämischen Insult durch paradoxe Embolie oder Erythrozytose oder eine zerebrale Blutung bei Gerinnungsstörung (z. B. bei oraler Antikoagulation oder bei Eisenmenger-Syndrom) auszuschließen.

Zusätzlich leiden Patienten mit zyanotischen Vitiern oft an chronischen Kopfschmerzen, die durch eine zerebrale Mikrozirkulationsstörung bedingt sind und nur schlecht auf die üblichen Schmerzmedikamente ansprechen. Es sollte, soweit noch möglich, die Therapie der pulmonalen Hypertonie zur Verbesserung der Oxygenation optimiert und auf ausreichende Flüssigkeitszufuhr geachtet werden (angestrebter Hämokrit < 65 %). Phlebotomien sind nur sehr selten indiziert, z. B. bei akuter neurologischer Symptomatik und einem Hämokrit > 65 % mit normalem Eisenstatus unter entsprechender Flüssigkeits- und Eisensubstitution [1, 3], andernfalls können sie den Patienten eher schaden.

Endokarditis

Das Endokarditisrisiko der EMAH-Patienten ist wesentlich höher als das der Allgemeinbevölkerung. Das höchste Risiko wiederum weisen Patienten mit Klappen- und sonstigen Pro-

■ Fragen zum Text

- Was ist die häufigste Ursache für Notfallsituationen bei EMAH-Patienten?
 - Rhythmusstörungen
 - Endokarditis
 - Thromboembolien
 - Herzinsuffizienz
- Welche Aussage zur Therapie akut kardial dekompensierter EMAH Patienten ist **falsch**?
 - Bei Patienten mit Eisenmenger-Syndrom soll eine systemische Vasodilatation vermieden werden.
 - Dobutamin und Phosphodiesterasehemmer eignen sich zur Therapie des akuten Rechtsherzversagens.
 - Bei Patienten mit Fontan-Zirkulation und akuter Herzinsuffizienz ist die Senkung des pulmonalen Gefäßwiderstandes wichtig.
 - Positiv inotrope Medikamente sind die Therapie der Wahl bei dynamischer intraventrikulärer Obstruktion.
- Was sind die häufigsten Rhythmusstörungen bei EMAH-Patienten?
 - Ventrikuläre Tachykardien
 - AV-Block
 - Supraventrikuläre Tachykardien
 - Sinusknotendysfunktion
- Welches der angeführten Vitiern hat **kein** hohes Risiko für Herzrhythmusstörungen?
 - Z. n. operativer Korrektur einer Fallot'schen Tetralogie mit QRS Komplexbreite > 180 ms
 - Transposition der großen Gefäße mit Vorhofumkehr-Operation
 - Kleiner, drucktrennender Ventrikelseptumdefekt ohne operative Korrektur
 - Ebstein'sche Anomalie

Lösung

thesen, Patienten mit Endokarditis-Vorgeschichte, Patienten mit zyanotischen Vitien und Patienten mit Residualdefekten, palliativen Shunts oder Conduits auf. Primär wird zum Nachweis und Ermittlung des Ausmaßes einer kardialen Beteiligung eine transösophageale Echokardiographie durchgeführt.

Aortendissektion

Bei Patienten mit Bindegeweberkrankungen (z. B. Marfan-Syndrom) und Voroperationen oder Interventionen im Bereich der thorakalen Aorta soll die Aortendissektion immer in die differentialdiagnostischen Überlegungen zur Abklärung von Thoraxschmerzen miteinbezogen werden. Eine rasche, über die Echokardiographie hinausgehende Bildgebung ist dazu notwendig (z. B. CT-Angiographie).

■ Interessenkonflikt

Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur:

1. Schmaltz AA, Bauer U, Baumgartner H, Cesnjevar R, de Haan F, Franke C, et al. Medizinische Leitlinie zur Behandlung von Erwachsenen mit angeborenen Herzfehlern (EMAH)

der deutsch-österreichisch-schweizerischen kardiologischen Gesellschaften. Clin Res Cardiol 2008; 97: 194–214.

2. Cross KP, Santucci KA. Transitional medicine: will emergency medicine physicians be ready for the growing population of adults

with congenital heart disease? Pediatr Emerg Care 2006; 22: 775–81.

3. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J 2010; 31: 2915–57.

4. Kaemmerer H, Bauer U, Pensl U, Oechslin E, Gravenhorst V, Franke A, et al. Management of emergencies in adults with congenital heart disease. Am J Cardiol 2008; 101: 521–5.

5. Dos L, Teruel L, Ferreira IJ, Rodriguez-Larrea J, Miro L, et al. Late outcome of Senning and Mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. Heart 2005; 91: 652–6.

6. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 194–201.

7. Harris L, Balaji S. Arrhythmias in the adult with congenital heart disease. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PE (eds). Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Churchill Livingstone, London, 2003; 105–13.

8. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet 2000; 356: 975–81.

9. Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, Offord KP, Slezak JM, Puga FJ, et al. Predictors of early- and late-onset supraventricular tachy-

arrhythmias after Fontan operation. Circulation 1998; 98: 1099–107.

10. Blomström-Lundqvist C, Scheinman MM, Aliot EM, Alpert JS, Calkins H, Camm AJ, et al. ACC/AHA/ESC guidelines for the management of patients with supraventricular arrhythmias-executive summary. J Am Coll Cardiol 2003; 42: 1493–531.

11. Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendia A, Calderón J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients > 40 years old: a randomized clinical trial. J Am Coll Cardiol 2001; 38: 2035–42.

12. Hebe J, Hansen P, Ouyang F, Volkmer M, Kuck KH. Radiofrequency catheter ablation of tachycardia in patients with congenital heart disease. Pediatr Cardiol 2000; 21: 557–75.

13. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, Buxton AE, Chaitman B, Fromer M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force and the European Society of Cardiology Committee for Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol 2006; 48: e247–e346.

14. Vardas PE, Auricchio A, Blanc JJ, Daubert JC, Drexler H, Ector H, et al. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. Eur Heart J 2007; 28: 2256–95.

15. Lahm T, McCaslin CA, Wozniak TC, Ghumman W, Fadl YY, Obeidat OS, et al. Medical and surgical treatment of acute right ventricular failure. J Am Coll Cardiol 2010; 56: 1435–46.

Richtige Lösung von S. 229: 1a; 2d; 3c; 4c

← Zurück

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

☒ Medizintechnik-Produkte



Neues CRT-D Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

☒ Bestellung e-Journal-Abo

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

Impressum

Disclaimers & Copyright

Datenschutzerklärung